

## 症例報告

### 1 例のウシに認められた右肺動脈大動脈起始

村上隆之<sup>1)</sup>, 萩尾光美<sup>1)</sup>

1) 宮崎大学農学部

〒889-2192 宮崎市学園木花台西 1-1

(受理 2008 年 9 月 1 日)

### Anomalous Origin of the Right Pulmonary Artery from the Aorta in a Cattle

Takayuki MURAKAMI<sup>1)</sup> and Mitsuyoshi HAGIO<sup>1)</sup>

1) Faculty of Agriculture, Miyazaki University, 1-1 Gakuen-Kibanadai-Nishi, Miyazaki 889-2192, Japan

**Abstract.** Anomalous origin of the right pulmonary artery from the aorta was detected in a 3.5-year-old cattle. The right pulmonary artery arose from the aortic arch distal to the brachiocephalic trunk. The right pulmonary artery showed no stenosis at its origin and its caliber was as wide as that of the left pulmonary artery. The heart was associated with a double cranial vena cava, aberrant left subclavian artery and patent foramen ovale. Both atria and ventricles showed no abnormalities. The pericardium was retained partially in subcutaneous layer at the left cervicoventral region.

**Key words:** anomalous origin of right pulmonary artery, cattle

—Adv. Anim. Cardiol. 41(1): 9-14, 2008

肺動脈大動脈起始は右または左肺動脈が大動脈から起始し、対側の肺動脈は正常どおり肺動脈幹を介して右心室から起始する先天異常である<sup>1-3)</sup>。大動脈から異常起始する肺動脈はほとんど常に上行大動脈から起始するので、一側肺動脈上行大動脈起始<sup>4-9)</sup>と呼ばれることも多く、また一側肺動脈欠損<sup>10-16)</sup>とも呼ばれている。肺動脈大動脈起始は解剖学的に、異常肺動脈が大動脈弁に近接して上行大動脈から起始し、大動脈との連絡が大きい近位型と、腕頭動脈起始部直下の上行大動脈または腕頭動脈から起始し、

その異常肺動脈が狭窄または閉鎖を示すことが多い遠位型に分類されている<sup>2, 3, 6-8, 13)</sup>。ヒトでは心奇形患者の 7,329 例中 7 例 (0.10%) に肺動脈大動脈起始が認められている<sup>7)</sup>。文献例を含めたヒトの肺動脈大動脈起始の 107 例中 89 例 (83%) は右肺動脈、18 例 (17%) は左肺動脈が異常起始を示し、右肺動脈大動脈起始の 85% は近位型、15% は遠位型であった<sup>7)</sup>と報告されている。右肺動脈大動脈起始の患者では右心室から拍出された血液がすべて左肺に流入するため、肺高血圧による強い心不全が乳児期

に現れ<sup>5,8)</sup>、生後5カ月以内<sup>2)</sup>または1年以内<sup>3)</sup>に死亡するものが多いといわれている。ウシでは肺動脈大動脈起始の報告は見られない。今回、著者らは3.5歳のウシで右肺動脈が大動脈弓から起始した異常を認めたので、その解剖学的所見について報告する。

### 症 例

症例は3.5歳の黒毛和種、去勢オスであった。本例は妊娠満期で介助分娩により第5子として娩出され、出生時より活力に乏しく、呼吸促迫を示していた。1カ月齢時に白痢の加療がなされたときに心雑音が聴取され、心エコー検査で右房室弁の閉鎖不全が認められた。8カ月齢時に右後肢の跛行を示し、発育遅延と運動不耐性のため教育・研究用として宮崎大学に提供された。そのときの検査では心雑音は聴取されず、心エコー検査で右房室弁の閉鎖不全や右心房と右心室の拡張などは認められなかった。本例はその後、大学における獣医臨床実習用に供用され、3.5歳で獣医解剖学実習の材料に供用された。

剖検時、本例は体格中等で消瘦していたが、チアノーゼや頸静脈の怒張、皮下水腫、胸・腹水の貯留など、循環障害を示唆する異常は認められなかった。また肺を含め、内臓には肉眼的に異常は認められなかった。

本例は胸郭前口がやや広く、心臓は胸腔内に位置していたが、心膜の一部が左頸腹部の皮下に停留していた。

心臓の大きさや形、心房・心室・大血管の相互関係などに異常は認められなかった (Fig. 1)。

前大静脈は右前大静脈と等大の左前大静脈が遺残した重複前大静脈で、3本の大静脈は右心房に流入していた。右心房に拡張や肥厚、噴流

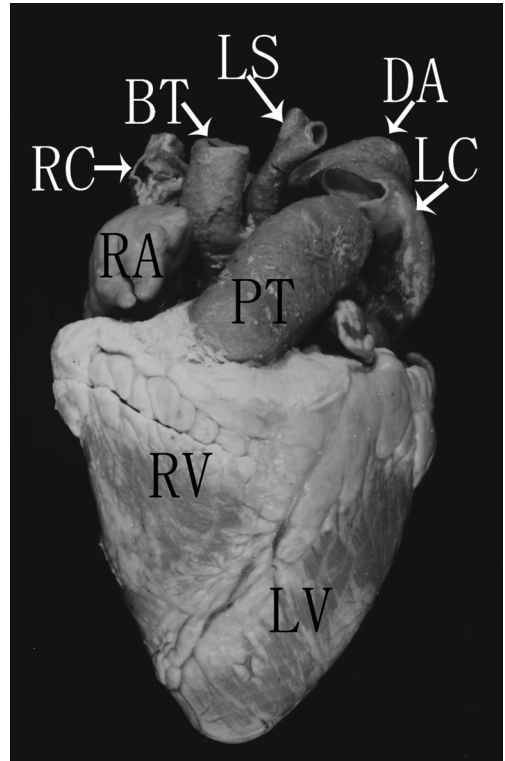


Fig. 1 Heart in this case, antero-left lateral view.

BT: brachiocephalic trunk DA: descending aorta LC: left cranial vena cava LS: left subclavian artery LV: left ventricle PT: pulmonary trunk RA: right atrium RC: right cranial vena cava RV: right ventricle

障害などは認められなかった。卵円孔は長径13 mmの卵円形の孔として開存していたが、二次中隔の後方は一次中隔で完全に被われていた。右房室口に拡張は見られず、右房室弁の中隔尖と壁側尖の遊離縁は軽度の肥厚を示していた。右心室に拡張や肥厚は認められなかった。肺動脈は右心室の動脈円錐から正常どおり起始し、肺動脈弁に異常は見られなかった。肺動脈幹は外径40 mmで軽度の拡張と肥厚を示し、動脈管索との結合部より末梢は急激に管径を減じて外径25 mmの左肺動脈に移行し、肺動脈

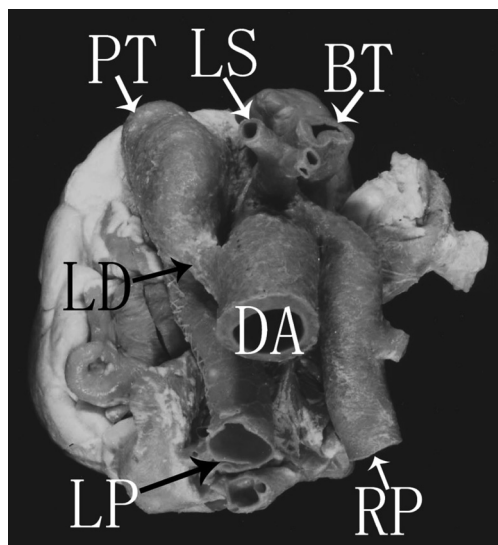


Fig. 2 Great vessels in this case, basal view.

BT: brachiocephalic trunk DA: descending aorta LD: ligamentum arteriosum LP: left pulmonary artery LS: left subclavian artery PT: pulmonary trunk RP: right pulmonary artery

幹から起始する右肺動脈は認められなかった (Fig. 2)。

肺静脈は左心房に流入し、左心房、左房室弁および左心室に異常は認められなかった。大動脈は正常どおり左心室から起始し、大動脈弁に異常は認められなかった。上行大動脈は外径 37 mm で、正常どおり左右の冠状動脈、つづいて腕頭動脈を分岐して大動脈弓に移行していた。大動脈弓は直ちに左前方へ左鎖骨下動脈、右後方へ外径 25 mm の右肺動脈を分岐し、動脈管索と結合して下行大動脈に移行していた。大動脈弓から起始した右肺動脈に狭窄は認められなかった (Fig. 3)。

## 考 察

一側の肺動脈が正常どおり肺動脈幹から起始し、対側の肺動脈が大動脈から異常起始する肺

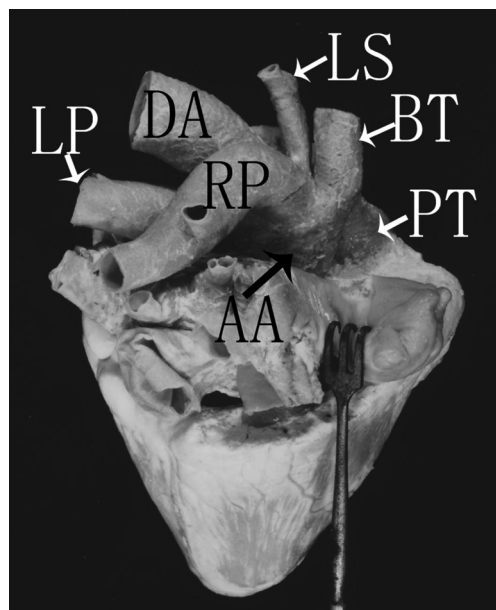


Fig. 3 Great vessels, right lateral view.

AA: ascending aorta BT: brachiocephalic trunk DA: descending aorta LP: left pulmonary artery LS: left subclavian artery PT: pulmonary trunk RP: right pulmonary artery

動脈大動脈起始はヒトでは心奇形患者の 0.10% に認められるまれな先天異常といわれている<sup>7)</sup>。今回 1 例のウシで認められた右肺動脈大動脈起始は宮崎大学で剖検されたウシ 7,620 例中の 1 例 (1.01%)、また宮崎大学に保存されているウシの奇形心 735 例中の 1 例 (0.14%) で、肺動脈大動脈起始はウシでもまれな先天異常と考えられた。

右肺動脈大動脈起始は右肺動脈の起始部位によって近位型と遠位型に分類されている<sup>2, 3, 6-8, 13)</sup>。近位型は右肺動脈が大動脈弁に近接して上行大動脈から起始するもので、これは発生学的に右第 6 大動脈弓が左後方へ回転して左第 6 大動脈弓と結合する過程で、右第 6 大動脈弓が回転不十分のまま総動脈幹の上行大動脈となるべき部位に融合したため、総動脈幹が

大・肺動脈中隔で分割されたときに右肺動脈が上行大動脈から起始するようになったと理解されている<sup>11, 12, 17)</sup>。一方、遠位型は本来左第6大動脈弓と結合する右第6大動脈弓の近位部が退化し、逆に本来退化すべき右第6大動脈弓の遠位部が遺残したため、右肺芽から発育した右肺動脈が右第6大動脈弓の遠位部との連絡を維持したものと理解されている<sup>2, 4, 10)</sup>。ヒトの右肺動脈大動脈起始の遠位型では右肺動脈は腕頭動脈起始部近くの上行大動脈<sup>2, 7-9)</sup>や腕頭動脈<sup>1, 2, 6, 7, 13)</sup>または右鎖骨下動脈<sup>6)</sup>から起始するといわれている。またその異常右肺動脈の起始部は胎生期の右第6大動脈弓の遠位部に由来するため動脈管組織で構成され<sup>2, 6)</sup>、出生後には狭窄または閉鎖していることが多いといわれている<sup>1, 2, 6-8, 13)</sup>。今回のウシの症例では、異常右肺動脈は左動脈管索よりは近位であるが、上行大動脈より遠位で、腕頭動脈の起始部よりさらに遠位の大動脈弓から起始していた。ヒトでは大動脈弓から起始した右肺動脈は著しくまれで、著者らが入手し得た文献例の48例<sup>1, 2, 4, 6-8, 11, 13-16)</sup>中にわずか1例<sup>16)</sup>が含まれているに過ぎない。また今回の症例では左動脈管は閉鎖した動脈管索であったが、右肺動脈は左肺動脈と等大で、その起始部に狭窄は認められなかった。ヒトでは遠位型右肺動脈大動脈起始の3例中の1例<sup>8)</sup>と8例中の1例<sup>2)</sup>で出生後も狭窄を示していなかった右肺動脈が報告されている。

右肺動脈大動脈起始の患者では右心室から拍出された全血液が左肺に流入するため、肺高血圧による強い心不全が乳児期に現れ<sup>5, 8)</sup>、生後5カ月以内<sup>2)</sup>または1年以内<sup>3)</sup>に死亡するものが多いといわれている。ウシでも出生後24時間以内に一侧の肺動脈を実験的に結紮・閉鎖した9例の全例で肺高血圧が出現し、5カ月以内に

うっ血心不全で全例が死亡している<sup>18)</sup>。ヒトの近位型右肺動脈大動脈起始の場合、大動脈から右肺へ大量の血液が流入し、左心室の拍出量が増加して左心不全を招き、左心房圧の上昇によって肺動脈圧はさらに上昇するといわれている<sup>5)</sup>。しかし、まれに高度の肺高血圧に至らず成人に達した右肺動脈大動脈起始の症例が報告されている<sup>19, 20)</sup>。今回の症例は1カ月齢時に心雑音が聴取され、心エコー検査で房室弁の閉鎖不全が認められたが、この時期には多量の肺血流量と肺血管の収縮による肺高血圧が存在していたものと考えられる<sup>5, 19, 20)</sup>。また、右房室弁閉鎖不全の原因は肺高血圧による右心室負荷(右心室拡張)に伴う右房室口の拡張による二次的な逆流と考えられる。本例はその後の成長に伴い何らかの原因で肺高血圧が低下し、右心室拡張の軽減により右房室弁逆流が消失したのと考えられる。本例の剖検で右房室弁の中隔尖と壁側尖に肥厚が認められたが、右心室は壁の軽度肥厚を認めたのみで、右心房と右心室の拡張が認められなかったことは、過去に一時的な右房室弁閉鎖不全が存在していたことを示唆している。また、肺動脈幹は軽度の拡張を示すのみで、左肺動脈と右肺動脈の起始部はともに正常大であったことや、左心房に拡張が認められなかったことから剖検時には両肺動脈に異常な血流量は存在せず、左心房圧の上昇もなかったものと考えられた。ヒトで5歳時に重度の肺高血圧があり、20年後の検査で軽・中等度の肺高血圧になった症例の原因が肺血流量の低下であったことが報告されている<sup>20)</sup>。今回の症例は3.5歳で剖検されたが、皮下水腫や胸・腹水の貯留、両心房・心室の拡張など循環障害を示唆する所見は認められなかった。本例は肺動脈の重度異常であったが、肺動脈の病理学的検査は行っておらず、循環障害を示さなかった原因

は不明であるが、極めてまれな症例と考えられた。

## 要 約

3.5 歳のウシで右肺動脈大動脈起始が認められた。右肺動脈は腕頭動脈より末梢で大動脈弓より起始していた。右肺動脈の起始部に狭窄は認められず、その大きさは左肺動脈と等しかった。左肺動脈は正常どおり肺動脈幹から起始していた。本例の心臓には重複前大静脈、左鎖骨下動脈起始異常および卵円孔開存が合併していた。心房と心室に異常は認められなかった。心膜は部分的に左頸腹部の皮下に停留していた。

## 文 献

- 1) Rosenberg, H. S., Hallman, G. L., Wolfe, R. R. and J. R. Laston (1966): Origin of the right pulmonary artery from the aorta. *Am. Heart J.*, **72**, 106-115.
- 2) Kauffman, S. L., Yao, A. C., Webber, C. B. and J. Lynfeld (1967): Origin of the right pulmonary artery from the aorta. *Am. J. Cardiol.*, **19**, 741-747.
- 3) Kirkpatrick, S. E., Girod, D. A. and H. King (1967): Aortic origin of the right pulmonary artery. *Circulation*, **36**, 777-782.
- 4) Wagenvoort, C. A., Neufeld, H. N., Birge, R. F., Caffrey, J. A. and J. E. Edwards (1961): Origin of right pulmonary artery from ascending aorta. *Circulation*, **23**, 84-90.
- 5) 門間和夫・杉浦節子・斎藤正敏・高尾篤良 (1971): 右肺動脈上行大動脈起始症. *心臓*, **3**, 786-793.
- 6) Penkoske, P. A., Castaneda, A. R., Fyler, D. C. and R. Van Praagh (1983): Origin of pulmonary artery branch from ascending aorta. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, **85**, 537-545.
- 7) Kutsche, L. M. and L. H. S. Van Mierop (1988): Anomalous origin of a pulmonary artery from the ascending aorta. *Am. J. Cardiol.*, **61**, 850-856.
- 8) Nakamura, Y., Yasui, H., Kado, H., Yonenaga, K., Shiokawa, Y. and S. Tokunaga (1991): Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. *Ann. Thorac. Surg.*, **52**, 1285-1291.
- 9) Vida, V. L., Sanders, S. P., Battio, T., Maschietto, T., Rubino, M., Milanesi, O. and G. Stellin (2005): Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta. *Cardiol. Young*, **15**, 176-181.
- 10) Anderson, R. C., Char, F. and P. Adamus, Jr. (1958): Proximal interruption of a pulmonary arch (absence of one pulmonary artery). *Dis. Chest*, **34**, 73-86.
- 11) Schneiderman, L. J. (1958): Isolated congenital absence of right pulmonary artery. *Am. Heart J.*, **55**, 772-780.
- 12) Pool, P. E., Vogel, J. H. and S. G. Blount (1962): Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. *Am. J. Cardiol.*, **10**, 706-732.
- 13) 門間和夫・高尾篤良・斎藤正敏 (1971): 心内奇形を伴わない右肺動脈欠損症. *心臓*, **3**, 70-77.
- 14) Sotomora, R. F. and J. E. Edwards (1978): Anatomic identification of so-called absent pulmonary artery. *Circulation*, **57**, 624-633.
- 15) Pfefferkorn, J. R., Loser, H., Pech, G., Tousseint, R. and F. Hilgenberg (1982): Absent pulmonary artery. *Ped. Cardiol.*, **3**, 283-286.
- 16) Apostolopoulou, S. C., Kelekis, N. L., Brontzos, E. N., Rammos, S. and D. A. Kelekis (2002): "Absent" pulmonary artery in one adult and five pediatric patients. *Am. J. Roentgenol.*, **179**, 1253-1260.
- 17) Berry, T. E., Bharati, S., Muster, A. J., Idriss, F. S., Santucci, B., Lev, M. and M. H. Paul (1982): Distal aortopulmonary septal defect, aortic origin of the right pulmonary artery, intact ventricular septum, patent ductus arteriosus and hypoplasia of the aortic isthmus. *Am. J. Cardiol.*, **49**, 108-116.
- 18) Vogel, J. H., Averill, K. H., Pool, P. E. and S. G.

ウシの右肺動脈大動脈起始

- Blount, Jr. (1963): Experimental pulmonary hypertension in the newborn calf. *Circul. Res.*, **13**, 557-571.
- 19) 真田竹生・西田和子・窪内洋一・甲斐田 博・工藤澄彦・金江 清・小松親義・岡村哲夫 (1987): 右肺動脈上行大動脈起始症の 1 例. 心臓, **19**, 1243-1248.
- 20) 永松 仁・谷本京美・上田みどり・石塚尚子・堀江俊伸・細田瑳一・橋本明政・平山統一・黒澤博身・里美元義・門間和夫 (1994): 20 年の経過を観察しえた右肺動脈上行大動脈起始症の 1 例. 心臓, **26**, 147-151.